Zeitschrift für

Kinderheilkunde

Journal of Pediatrics

Geschäftsführende Redakteure / Managing Editors
H. Ewerbeck K. H. Schäfer

Redaktion / Editors
K. Betke, München **H. Bickel**, Heidelberg **H. Ewerbeck**, Köln
O. Hövels, Frankfurt/M. **K. H. Schäfer**, Hamburg **H.-R. Wiedemann**, Kiel

Herausgeber / Co-Editors
H. Asperger, Wien **Ph. Bamberger**, München **H. Berger**, Innsbruck
J. Bierich, Tübingen **H. Brieger**, Greifswald **W. Catel**, Kiel
J. Dieckhoff, Rodenkirchen **F. H. Dost**, Gießen **G. Fanconi**, Zürich
K. Fischer, Hamburg **B. Hagberg**, Göteborg **N. Hallman**, Helsinki
H. G. Hansen, Lübek **G.-A. von Harnack**, Düsseldorf
H. Hungerland, Bonn **G. Joppich**, Göttingen **E. Kerpel-Fronius**, Budapest
H. Kleinschmidt, Bad Honnef **K. Klinke**, Düsseldorf **U. Köttgen**, Mainz
W. Künzer, Freiburg i. Br. **S. Liebe**, Leipzig **J. Lind**, Stockholm
F. Linneweh, Marburg/L. **J. B. Mayer**, Homburg **A. Prader**, Zürich
E. Rossi, Bern **F.-J. Schulte**, Göttingen **J. Ströder**, Würzburg
F. Thoenes, Weimar **B. Vahlquist**, Uppsala
L. Weingärtner, Halle **J. Wenner**, Hannover **A. Windorfer**, Erlangen
A. Wiskott, München **A. H. Yippö**, Helsinki **R. Zetterström**, Stockholm

Band 116 · 1973/74

Springer-Verlag · Berlin · Heidelberg · New York

The exclusive copyright for all languages and countries, including the right for photomechanical and any other reproductions, also in microform, is transferred to the publisher

The use of registered names, trademarks, etc. in this publication does not imply, even in the absence of a specific statement, that such names, are exempt from the relevant protective laws and regulations and therefore free for general use.

Alle Rechte, einschließlich das der Übersetzung in fremde Sprachen und das der fotomechanischen Wiedergabe oder einer sonstigen Vervielfältigung, auch in Mikroform, vorbehalten. Jedoch wird gewerblichen Unternehmen für den innerbetrieblichen Gebrauch nach Maßgabe des zwischen dem Börsenverein des Deutschen Buchhandels e. V. und dem Bundesverband der Deutschen Industrie abgeschlossenen Rahmenabkommens die Anfertigung einer fotomechanischen Vervielfältigung gestattet. Wenn für diese Zeitschrift kein Pauschalabkommen mit dem Verlag vereinbart worden ist, ist eine Wertmarke im Betrage von DM 0,40 pro Seite zu verwenden.

Der Verlag läßt diese Beträge den Autorenverbänden zufließen.

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in dieser Zeitschrift berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, daß solche Namen im Sinn der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften.

Springer-Verlag Berlin · Heidelberg · New York

Printers: J. P. Peter, Gebr. Holstein, Rothenburg o. d. Tbr.

Printed in Germany. — Copyright © by Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1973/74

Inhalt/Contents

Alebouyeh, M., Unterharnscheidt, W., Riegel, K.: The Activity of Platelet Factor 4 in Plasma of Healthy and High Risk Newborns 137
Beckmann, R., s. Ketelsen, U. P., *et al.* 23
Bohlmann, H.-G., s. Hower, J., *et al.* 193
Bremer, H. J., s. Leupold, D., *et al.* 95
Brügmann, G., s. Niessen, K. H., *et al.* 291
Brügmann, G., s. Oßwald, P., *et al.* 281
Cichocki, T., Litwin, J. A., Szotowa, W., Hanicka, M., Gutkowski, P., Zebrak, J., Czeczótko, E.: Histochemical Observations on the Pulmonary Macrophages in Cystic Fibrosis 127
Czeczótko, E., s. Cichocki, T., *et al.* 127
Droese, W., s. Pape, E., *et al.* 269
Droste, E., s. Niessen, K. H., *et al.* 291
Droste, E., s. Oßwald, P., *et al.* 281
Düchting, M., Haupt, H., Scherz, W.: Essentielle Hyperlipoproteinämie Typ I (Bürger-Grütz) bei einem 4 Wochen alten Säugling 213
Fahr, K., s. Kroll, W., *et al.* 263
Fellier, H., Frisch, H., Gleispach, H.: Untersuchung der LH-, Östrogen- und Testosteronausscheidung im Vergleich zur Testesgröße 319
Frisch, H., s. Fellier, H., *et al.* 319
Gilbert, E., s. Spranger, J., *et al.* 73
Gleispach, H., s. Fellier, H., *et al.* 319
Götz, M., Schenk, E.: Weill-Marchesani Syndrome. Growth Hormone, Thyroid and Chromosome Studies 43
Gorlin, R. J., s. Wiedemann, H.-R., *et al.* 223
Grimm, B., s. Spranger, J., *et al.* 73
Grubel-Kaiser, S., s. Steffen, H., *et al.* 115, 197
Gutkowski, P., s. Cichocki, T., *et al.* 127
Hanicka, M., s. Cichocki, T., *et al.* 127
Hartmann, F., s. Niessen, K. H., *et al.* 291
Hartmann, F., s. Oßwald, P., *et al.* 281
Haupt, H., s. Düchting, M., *et al.* 213
Hermann, J. P. R., s. Opitz, J. M., *et al.* 1
Herrmann, J., s. Spranger, J., *et al.* 73
Heymer, D., s. Leupold, D., *et al.* 95
Hienz, H. A., s. Wiedemann, H.-R., *et al.* 223
Hilgarth, R., s. Leupold, D., *et al.* 95
Hirsch, W., s. Shibata, K., *et al.* 13
Hower, J., Struck, H., Tackmann, W., Bohlmann, H.-G.: Myopathy and Elevated Serum Enzymes in a Case of Hypoparathyroidism 193
Jüngst, B.-K.: Untersuchungen über die Beurteilung der Hautdurchblutung durch zentrale und periphere Temperaturmessungen 305
Kaloud, H., Sitzmann, F. C.: Vergleichende Genfrequenzuntersuchungen für den Galaktokinasedefekt in der Steiermark und in Franken 185
Ketelsen, U. P., Beckmann, R., Nolte, J., Menzel, K.: Ergebnisse klinischer, biochemischer, lichtmikroskopischer und ultrastruktureller Untersuchungen einer kindlichen Muskelglykogenose bei zwei Brüdern und deren Schwester 23
Knorr, D., s. Šolc, J. 143

Koepp, P., Rybak, Ch., Rüdiger, H. W., Wendel, U.: Maple Syrup Urine Disease Variant: Report on an Infant 177
Krepler, R., s. Spranger, J., *et al.* 73
Kroll, W., Fahr, K., Rompe, G.: Beitrag zur Pterygoarthromyodysplasia congenita (Rossi-Syndrom) 263
Krüger, Ch., s. Leupold, D., *et al.* 95
Kushnick, T., s. Opitz, J. M., *et al.* 1
Leupold, D., Przyrembel, H., Heymer, D., Hilgarth, R., Krüger, Ch., Peiffer, J., Bremer, H. J.: Nichtketotische Hyperglycinämie. Klinik, Diätetik und pathologisch-anatomische Veränderungen 95
Litwin, J. A., s. Cichocki, T., *et al.* 127
Lüders, D.: Autoradiography with ^{14}C-Bilirubin in Pregnant Normal Wistar Rats and Gunn Rats with and without Phenobarbital or Albumin Administration 57
Maroteaux, P., s. Wiedemann, H.-R., *et al.* 223
Mehls, O., s. Steffen, H., *et al.* 115, 197
Menzel, K., s. Ketelsen, U. P., *et al.* 23
Mingers, A. M., s. Ströder, J. 253
Niessen, K. H., Oßwald, P., Brügmann, G., Hartmann, F., Droste, E., Schmidt, K.: Untersuchung der Pankreas- und Gallenfunktion bei Säuglingen und Kindern. II. Befunde bei Patienten mit Cöliakie, Mucoviscidose und exokriner Pankreasinsuffizienz 291
Niessen, K. H., s. Oßwald, P., *et al.* 281
Nolte, J., s. Ketelsen, U. P., *et al.* 23
Opitz, J. M., Pfeiffer, R. A., Hermann, J. P. R., Kushnick, T.: Studies of Malformation Syndromes of Man XXIV B: The Dubowitz Syndrome. Further Observations 1
Oßwald, P., Niessen, K. H., Hartmann, F., Droste, E., Brügmann, G., Schmidt, K.: Untersuchung der Pankreas- und Gallenfunktion bei Säuglingen und Kindern. I. Methodik 281
Oßwald, P., s. Niessen, K. H., *et al.* 291
Pape, E., Stolley, H., Droese, W.: Lipid Content and Fatty Acid Pattern in the Subcutaneous Adipose Tissue during Childhood — a Function of Age and Nutrition 269
Peiffer, J., s. Leupold, D., *et al.* 95
Pfeiffer, R. A., s. Opitz, J. M., *et al.* 1
Podolsak, B., Ströder, J.: Störungen von Thrombocytenfunktionen während der ikterischen Phase der akuten Virushepatitis 153
Przyrembel, H., s. Leupold, D., *et al.* 95
Remagen, W., s. Wiedemann, H.-R., *et al.* 223
Riegel, K., s. Alebouyeh, M., *et al.* 137
Rompe, G., s. Kroll, W., *et al.* 263
Rüdiger, H. W., s. Koepp, P., *et al.* 177
Rybak, Ch., s. Koepp, P., *et al.* 177
Schärer, K., s. Steffen, H., *et al.* 115, 197
Schenk, E., s. Götz, M. 43
Scherz, W., s. Düchting, M., *et al.* 213
Schloon, H., Schröter, W.: Uptake of the Heinz Body-Producing Agent Aniline by Human Red Cells during *in vitro* Incubation 51
Schmidt, K., s. Niessen, K. H., *et al.* 291
Schmidt, K., s. Oßwald, P., *et al.* 281
Schröter, W., s. Schloon, H. 51

Schüler, H. W., s. Steffen, H., *et al.* 115, 197
Shibata, K., Waldenmaier, C., Hirsch, W.: The Clinical and Genetic Picture of Trisomy 18 (Edwards' Syndrome) 13
Sitzmann, F. C., s. Kaloud, H. 185
Šolc, J., Knorr, D.: Die Wirkung von Aldosteron und Spirolacton auf die Ausscheidung von Natrium und Kalium im Harn bei Neugeborenen und Säuglingen 143
Spranger, J., Grimm, B., Weller, M., Weißenbacher, G., Herrmann, J., Gilbert, E., Krepler, R.: Short Rib-Polydactyly (SRP) Syndromes, Types Majewski and Saldino-Noonan 73
Steffen, H., Grubel-Kaiser, S., Mehls, O., Schüler, H. W., Schärer, K.: Psychische Reaktionen chronisch niereninsuffizienter Kinder auf intermittierende Hämodialyse und Nierentransplantation 115
Steffen, H., Mehls, O., Schüler, H. W., Ziegler, M., Schärer, K., Grubel-Kaiser, S.: Intermittierende Hämodialysebehandlung und Nierentransplantation im Kindesalter. Somatisch-psychologische Verlaufsbeobachtung 197
Stolley, H., s. Pape, E., *et al.* 269
Ströder, J., Mingers, A. M.: Coagulation in Cephalhaematomas 253
Ströder, J., s. Podolsak, B. 153
Struck, H., s. Hower, J., *et al.* 193
Szotowa, W., s. Cichocki, T., *et al.* 127
Tackmann, W., s. Hower, J., *et al.* 193
Unterharnscheidt, W., s. Alebouyeh, M., *et al.* 137
Waldenmaier, C., s. Shibata, K., *et al.* 13
Weißenbacher,G., s. Spranger, J., *et al.* 73
Weller, M., s. Spranger, J., *et al.* 73
Wendel, U., s. Koepp, P., *et al.* 177
Wiedemann, H.-R., Remagen, W., Hienz, H. A., Gorlin, R. J., Maroteaux, P.: Achondrogenesis within the Scope of Connately Manifested Generalized Skeletal Dysplasias 223
Zebrak, J., s. Cichocki, T., *et al.* 127
Ziegler, M., s. Steffen, H., *et al.* 197
Erratum 152

Index of the Key words

Achondrogenesis 223
Achondroplasia 223
Acid maltase deficiency 23
Adipose tissue, composition 269
Aldosterone 143
Amino acid metabolism 95, 177
Aniline uptake in erythrocytes 51
Anosteogenesis 223
Arthrogryposis multiplex congenita 263
Asphyxiating thoracic dysplasia 73
Autoradiography 57

Bile acids in gastric juice 291
^{14}C-bilirubin 57
Bilirubin distribution 57
— metabolism 57
Blood flow, peripheral 305
Brachydactyly 43
Brain, histological changes 95
Bürger-Grütz' disease 213

Cataract due to galactokinase deficiency 185
Celiac disease and pancreatic function 291
Cephalhaematoma, coagulation in 253
Chondrodystrophy 73, 223
Chondroectodermal dysplasia 73
Chromosomes, structural anomaly 13
Chronic pulmonal disease 127
Circulation and skin temperature 305
Coagulation in cephalhaematoma 253
— system in perinatal distress 137
Creatine phosphokinase 193
Cystic fibrosis 127
— — and pancreatic function 291

Decarboxylase activity, deficiency of 177
Degeneration of central nervous system 95, 177
Diet in hyperglycinemia 95
—, low-fat 213
—, protein-poor 177
Dubowitz syndrome 1
Duodenal gastric reflux 281
Dwarfism 73, 223

Edwards' syndrome 13
Electromyography 193
Enchondral ossification disorders 223
Endocrinology in adolescents 319
Enzyme activity in maple-syrup disease 177
Enzyme assay — — — 177
— — in galactokinase deficiency 185
Enzymes, lysosomal, in cystic fibrosis 127
Erythrocytes, aniline uptake 51
Estrogens, urinary excretion 319
Eye abnormalities 43

Fatty acid pattern in adipose tissue 269
Floppy infant 23

Galactokinase deficiency 185
Gallbladder function 281, 191

Gene frequency in galactokinase deficiency 185
α-1,4-glucosidase deficiency 23
Glycogenosis, type II 23
Glycogen storage disease 23
Growth hormone 43
Growth retardation, intrauterine 1, 13
Grütz-Bürger' disease 213
Gunn rats, bilirubin pathway 57

Heinz bodies 51
Hemodialysis 115, 197
Hepatitis and thrombocyte function 153
Histochemical findings in cystic fibrosis 127
Hyperchylomicronemia 213
Hyperlipemia, essential 213
Hyperlipoproteinemia type I 213
Hypocalcemia 193
Hypocalcemic myopathy 193
Hypoglycinemia, non-ketotic 95
Hypoparathyroidism 193
Hypophosphatasia 223

Inborn errors of metabolism 23, 95, 177, 185, 193, 213
Infantile muscular glycogenosis type II 23
Infectious hepatitis and thrombocyte function 153

Jaundice in hepatitis 153

Kidney transplantation 115, 197

Leukozyte adhesion in hepatitis 153
Lipemia retinalis 213
Lipid content of adipose tissue 269
Luteinizing hormone, urinary excretion 319
Lysosomal enzymes 127

Macrophages in cystic fibrosis 127

Majewski type of SRP syndrome 73
Malformation syndrome 1, 13, 73, 223, 263
Maple-syrup urine disease variant 177
Marchesani syndrome 43
Meckel syndrome 73
Membrane permeability 51
Mental retardation 1, 13, 95, 177, 193, 263
Metabolic diseases 23, 95, 177, 185, 193, 213
Methemoglobin 51
Microcephaly 1
Mucopolysaccharides in cystic fibrosis 127
Mucoviscidosis 127
— and pancreatic function 291
Muscular glycogenosis type II 23
Myopathy in glycogenosis 23
— — hypoparathyroidism 193

Newborns, disseminated intravasal coagulation 137
—, Na-K-urinary excretion 143
—, platelet count 137
—, red cells 51
Noonan's syndrome 263
Nutrition and adipose tissue 269

Pancreas function 281, 291
— insufficiency, exocrine 291
Perinatal distress and coagulation 137
Phenobarbital 57
Platelet count and coagulation 137
— factor 4 137
— function 153
Polycystic kidneys 73
Polydactyly 73
Pompe's disease 23
Potassium, urinary excretion 143
Psychic reactions in the chronical ill child 115, 197
Pterygium syndrome 263
Pterygoarthromyodysplasia congenita 263
Pulmonary macrophages 127

Red cell galactokinase 185
Rehabilitation, psychosocial 115, 197
Renal failure and psychic reaction 115,
— transplantation 115, 197 [197
Respiratory distress syndrome and coagulation 137
Retardation, mental 1, 13, 95, 177, 193, 263
Rib-polydactyly syndrome, short — — — 73
Rossi syndrome 263

Saldino-Noonan type of SRP syndrome 73
Secretin-pancreozymin test 281, 291
Shock and peripheral blood flow 305
Shortness of stature 1, 43
Skeletal dysplasia 73, 223
Skin blood flow 305
— temperature 305
Sodium, urinary excretion 143
Spherophakia 43
Spirolactone 143
Stripping-film technique 57
Syndrome, Dubowitz 1
—, Edwards' 13
—, Marchesani 43
—, Meckel 73
—, Noonan's 263
—, perinatal distress 137
—, Rossi 263
—, short rib-polydactyly 73
—, trisomy E 13
—, — 13 73
—, — 18 13
—, Turner's 263
—, Weill-Marchesani 43
Synthetic diet in metabolic disease 95

Temperature difference T 305
Testicle size 319
Testosterone, urinary excretion 319
Thanatophoric dwarfism 223
Thoracic dysplasia, asphyxiating 73
Thrombocyte function in hepatitis 153
Thrombocytopenia in fetal distress 137
Thrombopathy 153
Trisomy E 13
— 13 73
— 18 13
Turner's syndrome 263

Urinary excretion of estrogens 319
— — — luteinizing hormone 319
— — — potassium 143
— — — sodium 143
— — — testosterone 319

Virus hepatitis 153

Weill-Marchesani syndrome 43
Wistar rats, bilirubin pathway 57
Whole-body autoradiography 57

Current Aspects of Perinatology and Physiology of Children

42 figures. VII, 175 pages. 1973
DM 98,—
ISBN 3-540-06198-3
Prices are subject to change without notice

Edited by
F. Linneweh,
Marburg

The physiological development of the child is intimately associated with the functions of the body. This means that disorders of these functions in children must receive different treatment from similar disorders in adults. For this reason, it is essential that advances in neonatal and perinatal physiology be reviewed from time to time. In the two earlier review volumes, published in 1965 and 1968 under the title "Fortschritte der Pädologie", only some of the contributions were written in English. The present volume is entirely in English.
Written by authors who have themselves made substantial contributions to these advances, this volume includes reviews on enzyme induction in the neonate, the relationship between endocrine function and metabolic changes, changes in the composition of blood and electrolytes in fetal and postnatal life, metabolic changes in perinatal tissues, and drug therapy in the neonate. There is a chapter on the development of the cardia during childhood, and a discussion of the effect of exercise on healthy and chronically sick children.

■ **Prospectus on request**

Springer-Verlag
Berlin Heidelberg New York
München London Paris Sydney Tokyo Wien

Zeitschrift für

Kinderheilkunde

Journal of Pediatrics

Geschäftsführende Redakteure / Managing Editors

H. Ewerbeck **K. H. Schäfer**

Redaktion / Editors

K. Betke, München **H. Bickel**, Heidelberg **H. Ewerbeck**, Köln
O. Hövels, Frankfurt a. M. **K. H. Schäfer**, Hamburg **H.-R. Wiedemann**, Kiel

Herausgeber / Co-Editors

H. Asperger, Wien **Ph. Bamberger**, München **H. Berger**, Innsbruck
J. Bierich, Tübingen **H. Brieger**, Greifswald **W. Catel**, Kiel
J. Dieckhoff, Rodenkirchen **F. H. Dost**, Gießen **G. Fanconi**, Zürich
K. Fischer, Hamburg **B. Hagberg**, Göteborg **N. Hallman**, Helsinki
H. G. Hansen, Lübeck **G.-A. von Harnack**, Düsseldorf
H. Hungerland, Bonn **G. Joppich**, Göttingen **E. Kerpel-Fronius**, Budapest
H. Kleinschmidt, Bad Honnef **K. Klinke**, Düsseldorf **U. Köttgen**, Mainz
W. Künzer, Freiburg i. Br. **S. Liebe**, Leipzig **J. Lind**, Stockholm
F. Linneweh, Marburg/L. **J. B. Mayer**, Homburg **A. Prader**, Zürich
E. Rossi, Bern **F.-J. Schulte**, Göttingen **J. Ströder**, Würzburg
F. Thoenes, Weimar **B. Vahlquist**, Uppsala
L. Weingärtner, Halle **J. Wenner**, Hannover **A. Windorfer**, Erlangen
A. Wiskott, München **A. H. Ylppö**, Helsinki **R. Zetterström**, Stockholm

Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York

Responsible for advertisements: L. Siegel, D-1000 Berlin 15, Kurfürstendamm 237,
Telephone (0 30) 8 82 10 31, Telex 01–82 811
Printed in Germany by J. P. Peter, Gebr. Holstein, D-8803 Rothenburg ob der Tauber
Copyright © by Springer-Verlag Berlin Heidelberg 1974